Případ pacienta hospitalizovaného na IGEK, FN Brno Bohunice

**Muž, rok narození 1956**

**Nynější onemocnění:**
Pacient s CHRI v chronickém dialyzačním programu od 4/2019 přijat k hospitalizaci 15.6. pro anurii (dosud zbytková diuréza 1-1,5 l) a výsev kožních petechií na DKK. Od 19.6. enteroragie, dle koloskopie zdroj v terminálním ileu, makroskopicky se nejeví jako tumor, spíše zánětlivé postižení, GFS s nálezem segmentární enteritidy s plošnými ulceracemi, dle UZ střev zánětlivé postižení 40 cm terminálního ilea. Zvažována dg. vaskulitidy, proto provedena i kožní biopsie z petechií (bohužel odběr do formalínu, proto nemožnost provedení imunofluorescence). DO terapii po konzultaci s dermatologie, revmatologem a nefrologem zavedeny GCS (bolus 125 mg Solu-Medrou 3 dny, poté 60 mg a postupná detrakce), vylučována možná neoplazie (GFS, kolonoskopie, CT břicha, skríning hematologické malignity), vše negativní. Dále vyšetřeny protilátky (ANA, ENA, ANCA, a-dsDNA, kryoglobulin), vše negativní. Z histologických nálezů ve spolupráci s dermatologem uzavřeno jako leukocytoklastická (imunokomplexová) vaskulitida malých cév (histologické nálezy níže). Pacient na GCS zlepšen, regrese nálezu na UZ střev, postupná realimentace. Bohužel od 9.7. dochází k opětovné enteroragii, která tentokrát masivnější, dle CTAG indentifikován zdroj v TI a pacient akutně operován s nutností resekce postiženého úseku střeva. Vzhledem k předpokládaného obtížnému hojení snaha o detrakci GCS, t.č. 30 mg denně. Klinicky pacient nyní stabilní, postupně opětovně realimentován, petechie prakticky v úplné regresi.

**Důležité skutečnosti z předchorobí**

* **CHRI** – pacient sledován cca od roku 2005, postupné zhoršování ledvinných funkcní, HD zahájena 4/2019, při zjištění CHRI v roce 2005 pacient udával hematurii, progrese CHRI nijak nedošetřována (neprovedena renální biopsie, sledován na jiném pracovišti), zvažováno zařazení na waiting list k Tx ledviny
* **anurie a výsev petechií DKK** pacient dává do souvislosti s nasazením rilmenidinu ke kompenzaci TK v 5/2020, ve stejné době opět došlo k hematurii, udává i bolesti svalů a kloubů, průjmy jednorázově 1-2 dny před výsevem petechií, infekční příčina opakovaně vyloučena za hospitalizace
* **další dg. z OA:** esenciální hypertenze, st.p. HŽT PDK 2013, heterozygot pro MTHFR

**Histologická vyšetření**

* **z koloskopie, terminální ileum:** obraz ulcerace v terénu aktivní kolitidy, bez zřejmých známek chronicity, zastižena alterace cév (drobná depozita fibrinu a hyalinní tromby), bez neoplazie, obraz může připouštět dg. vaskulitidy
* **z GFS, duodenum:** Částečky sliznice tenkého střeva přiměřené základní stavby, epitel bez zvýšeného počtu IEL, v lamina propria přítomno překrvení, zvýšená lymfoplazmocytární zánětlivá celulizace s příměsí neutrofilů s fok. průnikem intraepiteliálně. HP-
* **kožní biopsie petechie DKK**
	+ **mikropopis:** Epidermis pravidelná, v papilární a horní retikulární dermis relat. denzní perivaskulární infiltrát s predominancí neutrofilů a leukocytoklazií, menší příměsí lymfocytů a zcela ojed. eosinofily. Neutrofily v menším počtu přítomny i intersticiálně. Fokálně relat. hojná extravazace erytrocytů. Depozice fibrinu v základním barvení nezjištěna, zcela ojed. zachyceny drobné hyalinní tromby. V hlubších partiích dermis neutrofily periadnexálně kolem potních žlázek.
	+ **Speciální barvení:** PAS bez přítomnosti plísní, bez PAS-linky, bez zřejmé depozice fibrinu v cévních stěnách. Orcein: elastika zachovalá. Modrý trichrom: krvácení, bez zřejmé depozice fibrinu (suboptimální preparáty). IMF: suboptimální výsledek vzhledem k ponoření do formolu v preanalytické fázi: Náznak intraluminální pozitivity v IgG, IgA a C3, zcela ojed. náznak depozice do stěny drobných cév v IgG, IgA, C3 a fibrinu (-/+).
	+ **Závěr:** Leukocytoklastická vaskulitis.

**Dotaz**

Dle našich revmatologů z dosud provedených vyšetření a nálezů nelze dg. uzavřít jako systémovou vaskulitidu autoimunitní etiologie, dle jejich názoru se jedná o parainfekční příčinu. My jsme uvažovali v dif. dg. nad Henoch Schonleinovou purpurou (i přes vyšší věk pacienta), příp. vzhledem k anamnéze potíží po nasazení rilmenidinu na hypersenzitivní vaskulitidu (kožní leukocytoklastickou vaskulitidu). Přijde nám však zvláštní, že by infekce způsobila projevy vaskulitidy (histologické změny cév) nejenom na kůži, ale také v GIT. Zpočátku nán „seděla“ dg. Henoch Schonleinovy purpury i přes vyšší věk právě proto, že pacient udával hematurii při nynější potížích i před 15 lety před prvním zhoršením ledvin (nyní druhá ataka?). V rozpacích jsem hlavně ohledně další léčby – nyní je pacient na GCS – Prednison 30 mg denně a nevíme, jak postupovat dále. Obáváme se, že při detrakci pod 20 mg dojde opětovně k projevům na GIT a krvácení, ev. k opětovnému výsevů petechií, ale zároveň nemáme zkušenosti v imunosupresní léčbě vaskulitid (přidat AZA? MTX? jiné?), proto prosíme o Vaši konzultaci.

Za kolektiv IGEK děkuji.